

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 196

N° 8484 K

1969

1

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

LESPARRE Patrick

ancien externe des Hôpitaux de Paris

né le 7 Janvier 1943 à Neuilly s/Seine (92)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

6 JAN 1969

196

A PROPOS D'UN CAS DE DYSCHONDROPLASIE
ASSOCIÉE A UNE TUMEUR DE L'OVAIRE

Président : M. JEAN BERNARD Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1968

THESE

N° 8484 K

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

LESPARRE Patrick

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 7. 1. 1943 à Neuilly s/Seine (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 196.....

A PROPOS D'UN CAS DE DYSCHONDROPLASIE

ASSOCIEE A UNE TUMEUR DE L'OVAIRE

Président : Monsieur Jean BERNARD, Professeur.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

N° 1015

THÈSE

Année 1908

par

DOCTEUR EN MÉDECINE

(Diplôme de Docteur)

PAR

LE DOCTEUR

André Fournier des Hôpitaux de Paris

Médecin à l'Hôtel-Dieu (Seine)



Présentée et soutenue publiquement le 10 Mars 1908

A PROPOS D'UN CAS DE CYSTOMATOSE

ASSOCIÉE A UNE TUMEUR DE L'UTÉRUS

Président : Monsieur Jean Bérard, Professeur

1er/3/1968

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Melle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN	Georges BROUET
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Jean GOSSET

A.- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
"	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
- -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologique	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
- -	DESGREZ (P.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
- -	DREYFUS (J.Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel).....	BOURLIERE (F.)
- -	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DJOURNO (A.)
- -	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
- -	GOUGEROT (L.)
- -	ROUCAYROL (J.Cl.)

	MM.
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie ...	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- -	BRICAIRE (H.)
- -	CORNET (A.)
- -	HOUSSET (E.)
- -	LAROCHE (Cl.)

MM.

à titre personnel	AZERAD (E.)
- -	BOUR (H.)
- -	BROCARD (H.)
- -	CAROLI (J.)
- -	FACQUET (J.)
- -	LAMBLING (A.)
- -	LAUNAY (Cl.)
- -	PAYET (M.)
- -	PERRAULT (M.)
- -	SIGUIER (F.)
- -	WORMS (R.)
- -	BOUVIER (J.)

Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENEGRE (J.)
- - (Broussais)	SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard).	MOLLARET (P.)
à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie).	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)

		MM.
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
à type personnel (hématologie)		ANDRE (R.)
- - -		BOUSSER (J.)
- - -		DREYFUS (B.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	PEQUIGNOT (H.)
Clinique médicales	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
	-	CONTE (M.)
	-	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) ...		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine).		LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales		
	(Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)		BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié)		RAMBERT (P.)
- - (Rothschild)		WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
à titre personnel		GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)		HAMBURGER (J.)
à titre personnel		RICHET (G.)
- -		CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants		
	(Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie		
sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)		BRISAUD (H.)
à titre personnel		LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture		
(Saint-Vincent-de-Paul)		THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance		
	(Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel		POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BROUET G.
à titre personnel	KREIS (B.)
- -	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice.....	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
-	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
- -	TUBIANA (M.)
- -	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2° CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
- -	KUSS (R.)
- -	N...
- à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy).....	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..	REDON (H.)
à titre personnel.....	BREHANT (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J. L.)
	- BAUMANN (J.)
	Cochin LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
- - - (St Louis).	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..	MERLE d'AUBIGNE (R.)
- - - (Foch)....	PADOVANI (P.)
- - - (Beaujon) ..	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P. L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART d'ALLAINES (Cl. d)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) .	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
- - - (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
- - - (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- - - (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT(V.)
Bactériologie.....	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie.....	Le MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
	CARTIER (P.)		
Biochimie médicale.	GONNARD (P.)		COURSAGET (J.)
	NORDMANN (J.)	Physique médicale.	GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)		PELLERIN (P.)
	BESSIS (M.)		
Hématologie	BILSKI-PASQUIER		DURAND (J.)
	BLANCHER (G.)	Physiologie ..	GIRARD (Fr.)
Hygiène.....	CORRE-HURST (Mme)		HUGELIN (A.)
	CECCAL (P.)		
Médecine légale	HADENGUE (A.)	Stomatologie.....	CHAPUT (Mme A.)
	FOURNIER (E.)	Pharmacologie...	SCHMITT (H.)

D.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

E.- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie.....	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire-général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif.....	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en chef de la Bibliothèque.	
Conservateur du Musée d'Histoire de la médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
	Mme FORGET (F.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.)
	LAURENT (H.) LE NOIR (G.)
	Mmes CONTET (J.)
Bibliothécaires	Melles DUROZOY (M.F.)
	ROBERGE (D.) LE QUANG LINH(G.) REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A ma Fille

A mes Parents

A mes Beaux-Parents

A Patrick Navarre †

A mes Amis

A Monsieur le Professeur J. BERNARD

Qui a bien voulu me faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de mon admiration
et de mon respect.

A Monsieur le Docteur P. GRENET

Qui m'a fourni le sujet de
cette thèse.

Qu'il soit assuré de toute ma
gratitude pour sa bienveillance
et son précieux enseignement.

A Monsieur le Docteur GALLET

Il m'a conseillé dans la rédaction
de cette thèse.

Il m'a enseigné avec compétence
et humanité pendant de nombreuses
années.

Qu'il trouve ici l'expression
de ma profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur FAURE

A Monsieur le Docteur MAROTEAUX

dont le concours, chacun dans
leur spécialité, me fut précieux dans la
conception de cette thèse.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur PATEL †

En souvenir de sa bienveillance
et de son enseignement.

Monsieur le Professeur GERMAIN

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de ma reconnaissance.

Monsieur le Professeur ANDRE

En hommage pour l'excellence de
son enseignement moral et professionnel.

Monsieur le Docteur BARDIAUX

Il voulut bien guider avec sollicitude
mes pas hésitants dans sa spécialité.

Ses qualités humaines et professionnelles
resteront pour nous un modèle.

Monsieur le Professeur DELBARRE

Qu'il soit assuré de ma gratitude.

A Monsieur le Professeur GARBAY

A Monsieur le Professeur MASSIAS

A Monsieur le Docteur BELIERES

A Monsieur le Docteur LEMERCIER

A mes Chefs de Clinique

A mes Internes

Au Personnel Hospitalier

dont l'enseignement est irremplaçable

A PROPOS D'UN CAS DE DYSCHONDROPLASIE

ASSOCIEE A UNE TUMEUR DE L'OVAIRE

=====

L'observation que nous présentons a la particularité de joindre, chez une même malade, une précocité sexuelle par tumeur de l'ovaire à une chondromatose diffuse.

En raison même de la rareté de ces deux affections, il nous est apparu que notre observation méritait une étude critique approfondie.

Notre plan sera le suivant :

- . rapport de l'observation ;
- . rappel des données connues sur :
 - la dysplasie fibreuse et le syndrome d'Albright.
 - la chondromatose et le syndrome de Mafucci.
- . discussion diagnostique ;
- . rapport de deux observations similaires ;
- . commentaires et conclusion.

Notre OBSERVATION se divise en 2 étapes :

- en 1961 : observation de la puberté précoce.
- en 1966 : découverte des lésions osseuses.

- I -

La jeune Josette P....est hospitalisée à Marseille le 7 Juillet 1961, à l'âge de 14 mois 1/2 pour précocité sexuelle.

Ses parents signalent une augmentation pondérale soudaine de 1,800 kg depuis l'âge d'un an. Elle a, par ailleurs, présenté 2 hémorragies génitales à quelques jours d'intervalle ; entre celles-ci, est apparue une leucorrhée avec glaires vaginales. Enfin, très peu de temps avant l'hospitalisation, apparition d'une pigmentation vulvaire, d'une ligne de grossesse et d'une tuméfaction mammaire modérée avec aréole pigmentée, hypertrophie clitoridienne, et pilosité pubienne.

Par ailleurs, aucun signe fonctionnel ni général n'a été constaté.

Antécédents personnels :

L'étude des antécédents n'apporte aucun élément notable. Il s'agit du 3ème enfant de parents réunionnais. Elle est née à terme le 22 Avril 1960, pesant 3,500 kg. Son développement psychomoteur et somatique a été rigoureusement normal jusqu'à l'apparition des troubles récents ayant motivé

l'hospitalisation. Elle a deux soeurs jumelles de 32 mois, en bonne santé.

Examen :

A l'examen, elle pèse 10 kg pour une taille de 76 cm. Le développement psychomoteur est normal ; par contre on est frappé par des modifications morphologiques importantes du type de féminisation précoce : tuméfaction mammaire modérée avec pigmentation aréolaire et modification des organes génitaux externes, relativement discrète, avec pigmentation, pilosité et hypertrophie modérée des grandes lèvres et du clitoris ; glaire vaginale, enfin présence d'une raie brune pubio-ombilicale.

On perçoit dans la région sus-pubienne une masse arrondie, dure, mate, relativement mobile, non douloureuse, de la grosseur d'une orange.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Explorations complémentaires :

- Age osseux normal. Présence de 3 points d'ossification radiologique au niveau du poignet. On compte 12 dents. Enfin on note des signes de rachitisme incipiens.

- Les radiographies de l'abdomen ne montrent pas les contours de la masse, même après lavement baryté.

- Examens biologiques courants :

N F G R 3.900.000

 G B 14.000

Formule normale.



Azotémie : 0,32 g/l
 Calcémie : 100 mg/l
 Phosphorémie : 44 mg/l
 Phosphatases alcalines : 30 unités B

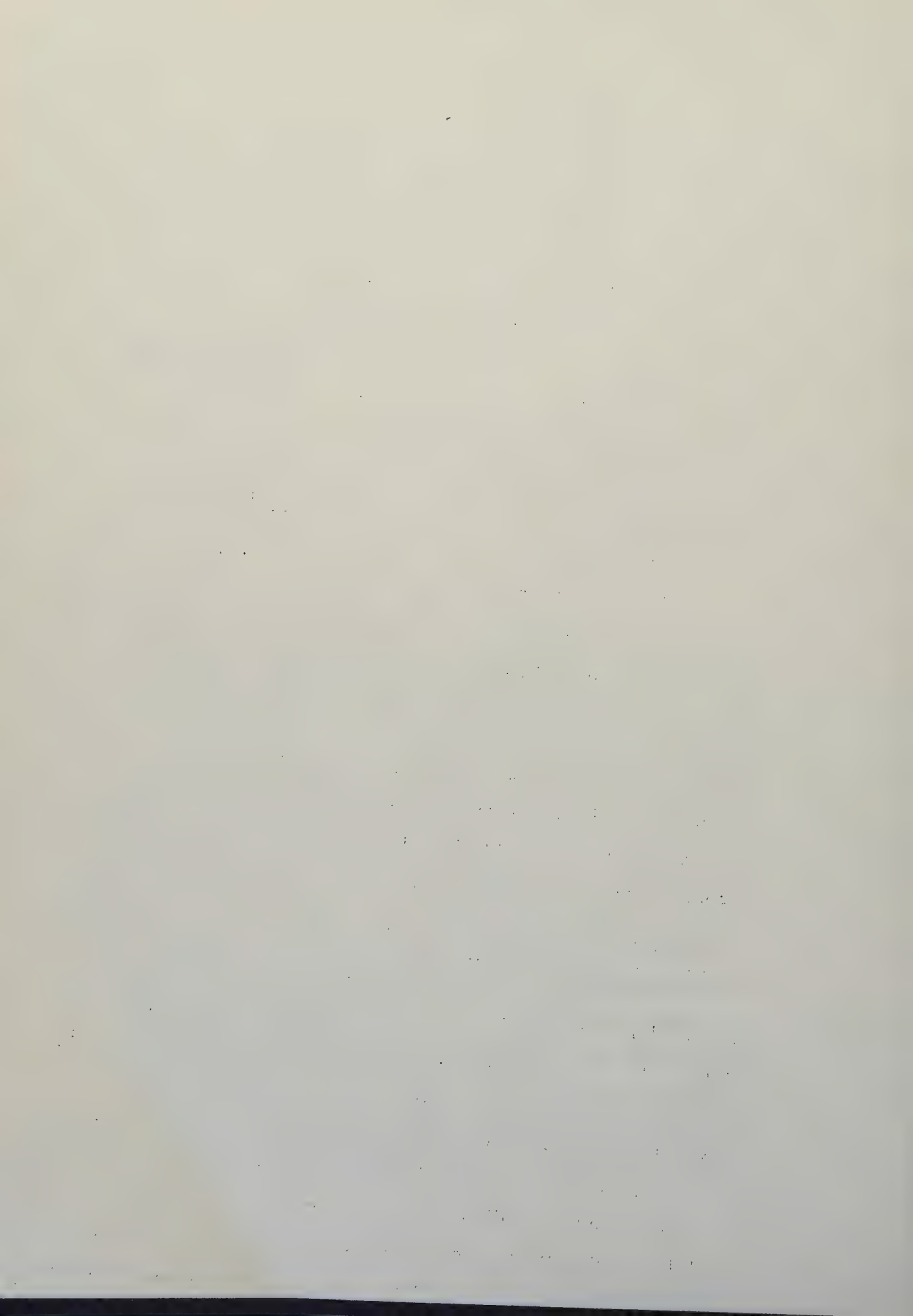
Dosages hormonaux urinaires :

	<u>avant l'intervention</u>
FSH	10 U.S. / 24 h
Phénol stéroïdes	40 γ / 24 h
Prégnandiol	0,8 mg/ 24 h
3 OH stéroïdes	10 mg/ 24 h
17 cétostéroïdes	2,2 mg/ 24 h

Le diagnostic posé est celui d'une tumeur de la granulosa et l'intervention est pratiquée le 10 Juillet 1961 par le Dr Serment : ablation d'une masse tumorale de la grosseur d'un pamplemousse.

Examen de la pièce opératoire : (Pr Ag. Muratore)

" Tumeur régulière ayant à peu près les dimensions d'une orange légèrement aplatie. Poids : 205 g. Coloration extérieure jaunâtre, à travers une capsule très mince. A la coupe, tissu tumoral homogène (mise à part une ou deux cavités kystiques) de coloration jaune chamois. Histologiquement, ce tissu est constitué par un réseau de cellules fusiformes ou arrondies suivant les plans de coupe. Les cellules sont disposées en faisceaux mal limités et situés au contact de nombreux vaisseaux et capillaires. Le cytoplasme est abondant, parfois extrêmement étendu et d'aspect vacuolaire.



Ces aspects sont très caractéristiques d'une tumeur ovarienne fonctionnelle, homologue, à type de thécome. Il n'existe pas d'atypie nucléaire malgré une anisocaryose prononcée, les mitoses sont peu nombreuses, caractère qui s'accorde avec la bénignité presque constante de ce type de tumeur.

Evolution clinique :

La malade est revue en Janvier 1962. On constate une disparition rapide des signes de féminisation.

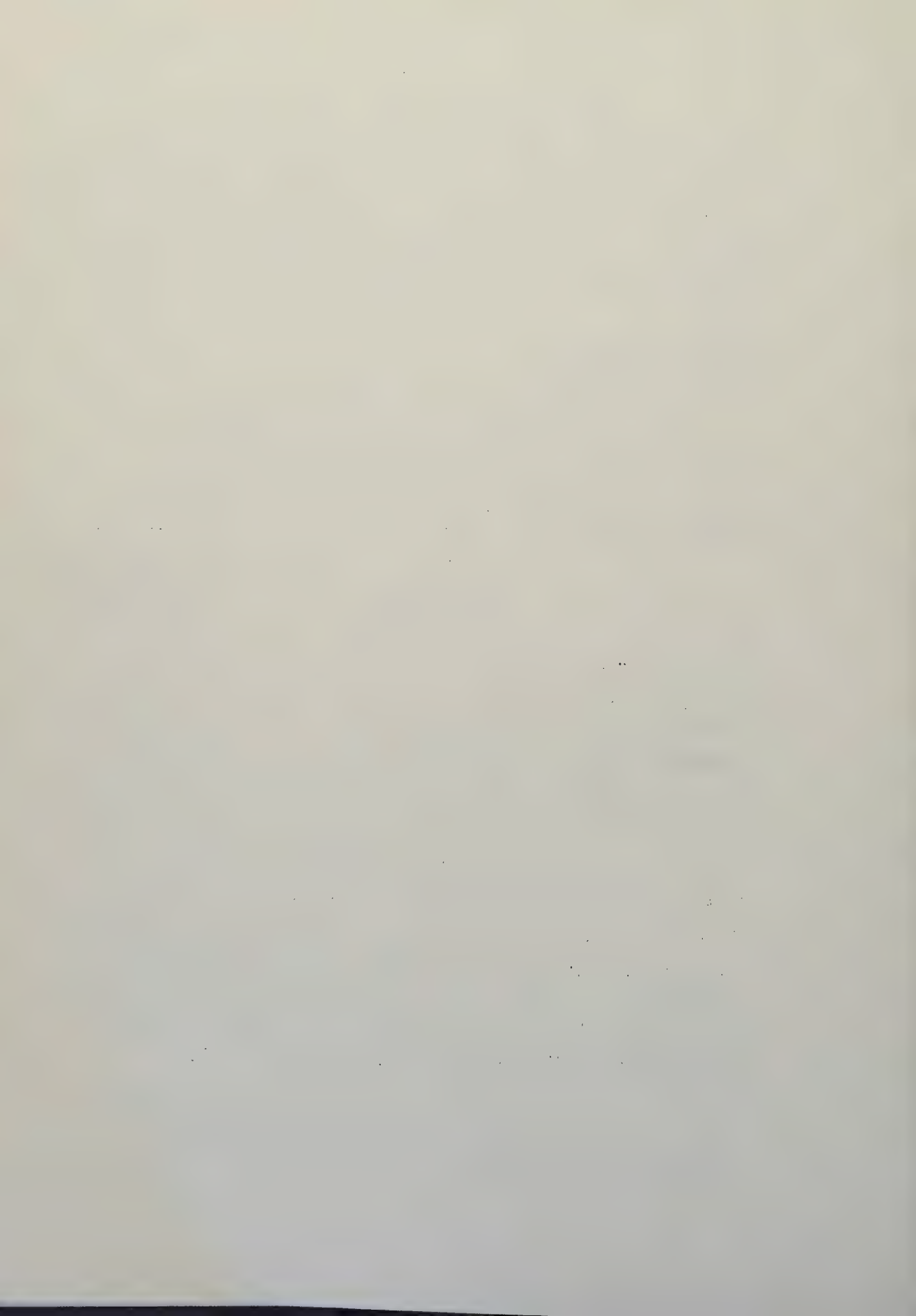
L'évolution biologique vient confirmer le bon résultat clinique :

	<u>avant</u>	<u>15 jours après</u>
	<u>l'intervention</u>	<u>l'intervention</u>
FSH	10 U.S. /24 h	
Phénol stéroïdes	40 γ /24 h	10 γ /24 h
Prégnandiol	0,8 mg /24 h	0,1 mg/24 h
3 OH Stéroïdes	10 mg /24 h	4,5 mg/24 h
17 cétostéroïdes	2,2 mg /24 h	0,5 mg/24 h

- II -

En Juin 1966 une scoliose dorso-lombaire est constatée à la visite scolaire et provoque un examen radiologique du squelette. Celui-ci montre la présence de lacunes disséminées à l'ensemble du squelette.

Son médecin la fait hospitaliser dans le service du Dr Grenet, à l'Hôpital Hérold, le 18 Mars 1967.



L'examen d'entrée, le 20 Mars 1967, montre que l'enfant pèse 21,200 kg pour une taille de 1,18 m.

Il n'existe ni sucres ni protéines dans les urines. La température est à 37°2. Fait important, il n'existe plus aucun signe de féminisation.

L'examen cardio-pulmonaire est normal. La pression artérielle est à 9/5.

L'abdomen est souple, sans hépato ni splénomégalie. Les fosses lombaires sont libres. Les organes génitaux externes sont de type infantile.

L'examen du système nerveux montre une force musculaire normale, des réflexes ostéo-tendineux normaux, l'absence de signe de Babinski. Le périmètre crânien est de 53 cm.

Les aires ganglionnaires sont libres.

La gorge est normale.

On note une scoliose dorso-lombaire droite. Il n'existe pas de gibbosité mais un raccourcissement du membre inférieur droit : mesure de l'E.I.A.S. à la malléole externe :

- à droite : 61 cm
- à gauche : 63,5 cm.

Ceci entraînait une légère boîterie.

Examens complémentaires :

NG (31.3.67)

GR = 4.480.000

GB = 11.200

Formule normale

Radiographie du squelette en entier (Dr Fauré) (28.3.67)

" On retrouve les images lacunaires découvertes précédemment, allongées ou ovoïdes, siégeant dans les métaphyses des os longs avec discret défaut de modelage métaphysaire.

Aux membres supérieurs : le squelette est relativement respecté. Les lésions siègent au niveau de la main gauche sur le 2^e métacarpien, sur les 1^{ère} et 2^e phalanges de l'index, sur la 2^e phalange du médus et de l'annulaire. Le bassin est le siège d'images lacunaires qui occupent la partie postérieure des ailes iliaques au voisinage des surfaces articulaires des sacro-iliaques ; on note également quelques petites lacunes du côté gauche au niveau de l'ischion.

Les cols fémoraux présentent des lacunes géodiques, polycycliques ; du côté droit, il existe probablement au sein de ces lacunes de petites calcifications. Au niveau du fémur droit, il existe une importante localisation radiotransparente dans la métaphyse inférieure, remontant jusqu'au niveau de la partie inférieure de la diaphyse. Il s'agit de lacunes allongées parallèlement au grand axe de l'os.

Sur la partie haute du tibia gauche, les lésions débordent en dehors de l'extrémité supérieure de l'os et se projettent sur la partie haute de l'espace inter-osseux. Ces lésions sont en partie calcifiées. En profil, on constate que ces localisations pathologiques sont placées nettement en avant de l'extrémité supérieure du péroné. Sur la partie inférieure du tibia droit, les lésions sont également en partie calcifiées. Du côté gauche, on note une petite saillie du bord externe de la métaphyse fémorale inférieure, sans image lacunaire.

Aux pieds : les lésions du même type intéressent le 2^e métatarsien gauche, la 1^{ère} phalange du 2^e orteil.

Crâne et rachis sont normaux.

La maturation osseuse est normale.

Les localisations pathologiques aux membres inférieurs ont déterminé une inégalité de longueur avec un raccourcissement de l'ordre de 2 cm, intéressant essentiellement le fémur droit.

Au total : le squelette est semé de lésions radio-transparentes polycycliques, homogènes (sauf en quelques points où existent des punctuations calcaires) bien limitées, de caractère strictement bénin sans réactions du périoste ni des corticales de voisinage, excepté en certains points un liseré de condensation.

L'aspect de ces lésions, leur siège au voisinage des régions cartilagineuses, font évoquer leur nature chondromateuse. La multiplicité des localisations et leur répartition à prédominance d'un côté, en l'occurrence le droit, font évoquer ici une maladie d'Ollier "

Le 4 Avril 1967, l'enfant est transférée à l'Hôpital Trousseau en vue d'une biopsie osseuse.

La biopsie est effectuée le 7 Avril 1967 par le Dr Carliz. En voici le C.R.O. :

" Incision oblique sur le massif iliaque postérieur gauche. Insertion du grand fessier et rugination iliaque. On tombe 2 cm sous la crête iliaque, à peu près au niveau de l'articulation sacro-iliaque, sur une zone malade qui ressemble à du cartilage. On prélève de nombreux fragments pour examen anatomopathologique. "

La pièce est adressée au Dr Nézeloff, de l'Hôpital des Enfants-Malades, dont voici le compte-rendu d'examen du 13.4.67 :

" L'étude histologique de ce prélèvement osseux montre exclusivement de petits foyers cartilagineux. Ceux-ci représentent un cartilage sans anomalie cyto-nucléaire. Leur présence permet tout-à-fait de conclure au diagnostic de dyschondroplasie et, dans cette perspective éventuelle, de maladie d'Ollier.

Conclusion : Dyschondroplasie d'Ollier, diagnostiquée sur l'examen radiologique, confirmée par l'étude anatomopathologique après biopsie, découverte chez une enfant atteinte d'une tumeur de la granulosa avec puberté précoce ".

Le 10 Avril 1967, l'enfant est montrée au Dr Carlioz, de l'Hôpital Trousseau, qui note :

" Dans l'avenir, il y aura certainement à traiter l'inégalité des membres inférieurs qui dépasse actuellement 3 cm, et qui est liée, semble-t-il, à 2 éléments :

- 1) La prédominance des lésions métaphysaires fémorales inférieures à droite, entraînant un raccourcissement plus important de ce côté.
- 2) La coxa vara à droite.

Il n'y a pas de scoliose mais seulement une attitude scoliotique liée à ce raccourcissement. Pour éviter cependant un déséquilibre important, il paraît utile de prescrire une surélévation du talon droit de 2 cm.

Il est possible qu'apparaissent, dans les années à venir, des désaxations articulaires type genu valgum ou genu varum ; c'est en fait assez peu probable ; elles seraient déjà apparues. Pour tout cela, il est prudent de surveiller cette enfant régulièrement, tous les ans par exemple ".

L'enfant sort définitivement le 22 Avril 1967, pesant 20,500 kg.

Elle est revue le 27 Juillet 1968 : âgée de 8 ans 3 mois, elle pèse 23,900 kg pour une taille de 1,25 m. Il n'existe aucun signe de précocité sexuelle. L'examen cardio-pulmonaire est normal. TA 10/6. Les cicatrices sont belles. L'examen abdominal est normal.

La différence de longueur entre les 2 membres inférieurs est de 2,5 cm. La scoliose provoquée par cette inégalité est corrigée par le port constant d'une talonnette de 2 cm.

Enfin, sa scolarité est satisfaisante.

-:-:-:-

DONNEES CONNUES SUR LA DYSPLASIE FIBREUSE,
LE SYNDROME D'ALBRIGHT, ET SUR LA
CHONDROMATOSE, LE SYNDROME DE MAFUCCI

-:-:-:-:

Cette singulière observation où se trouvent associées deux maladies rares, prête à de nombreuses discussions.

En effet, la coexistence de lésions osseuses diffuses et d'une puberté précoce évoque, au moins sur le plan clinique, une maladie d'Albright plutôt qu'une maladie d'Ollier. Or, l'analyse attentive de notre observation nous a obligés à conclure à la coexistence, chez une même malade, d'une part d'une puberté précoce par tumeur de l'ovaire et, d'autre part, d'une maladie d'Ollier, ces deux affections n'ayant apparemment du moins aucun rapport.

Afin de mieux justifier notre point de vue, il nous est apparu qu'il était indispensable de reprendre dans ce travail la sémiologie de la maladie d'Albright et celle de la maladie d'Ollier.

- I -

Données connues sur la dysplasie fibreuse
et le syndrome d'Albright (6) (8)

Déformation d'un membre, tumeur osseuse, voire fracture pathologique sont le plus souvent les circonstances de découverte de la maladie. L'examen retrouve alors des tuméfactions, partie intégrante de l'os sous-jacent ; les déformations sont appréciées.

Mais seul l'examen radiologique permet d'affirmer avec certitude l'atteinte osseuse, juger de l'extension des lésions et orienter déjà le diagnostic vers la dysplasie fibreuse.

Ces localisations sont très variables (2) : elles peuvent être uniosseuses, monoméliques, frappant une moitié du corps, ou encore disséminées. L'atteinte osseuse est le plus souvent diaphysaire.

Sont évocateurs : l'atteinte élective de l'extrémité supérieure du fémur, de l'humérus, l'aspect pseudo-kystique et la multiplicité des géodes, la faible densité du tissu intercalaire, les déformations en crosse des membres et surtout l'atteinte du crâne, donnant un aspect pagétoïde. On observe inconstamment une pigmentation cutanée anormale, sous forme de taches plus ou moins importantes, à contours et dimensions irrégulières, de couleur jaunâtre ou brun-jaunâtre, planes. La texture cutanée n'est pas modifiée.

Il est classique d'affirmer l'absence de tout signe biologique anormal (20). Des études récentes (14) (4) ont montré

cependant : une calcémie parfois abaissée, s'élevant normalement sous perfusion calcique, s'élevant nettement sous de fortes doses de vitamine D. La calciurie, par contre, est normale.

La phosphorémie est également légèrement inférieure à la normale, ne variant pas sous vitamine D. Mais, surtout, les phosphatases ont toujours été trouvées très élevées. Le pronostic à long terme est sombre. En effet, sur 24 cas d'une statistique américaine (4), neuf malades sont morts d'ostéosarcome - ce qui donne une proportion de dégénérescence bien supérieure à celle donnée par la plupart des autres auteurs. Il doit s'agir, dans ce cas, d'un recrutement particulier -.

L'un est mort d'un embryome d'origine indéterminée ; cette association est tenue par les auteurs pour une coïncidence. Il est à noter qu'aucune relation entre la dégénérescence et une éventuelle irradiation ne peut être affirmée sur cette statistique. D'ailleurs, l'irradiation est de moins en moins effectuée sur ces lésions alors que, semble-t-il, la dégénérescence se voit aussi souvent que jadis.

Nous ne saurions mieux présenter le syndrome d'Albright qu'en résumant l'observation de Sternberg W.H. et Joseph V. (16). La dysplasie fibreuse fut découverte très tôt chez cette malade. A 4 ans, la maturité sexuelle était complète ; bien sûr, l'âge psychique était normal.

A 5 ans apparaît un goître exophtalmique.

A 9 ans 8 mois, des dosages oestrogéniques sont effectués à intervalles rapprochés. Les chiffres trouvés correspondent à 4 et même 20 fois la sécrétion normale d'une femme adulte.

A 11 ans 1/2, la malade est opérée d'une torsion de l'ovaire droit (1). Enfin, elle meurt à l'âge de 12 ans, d'une bronchopneumonie.

A l'autopsie, les caractères sexuels secondaires sont en place. L'ovaire et la trompe gauche ont un aspect normal. Enfin, l'examen histologique de ces pièces est normal ; en particulier, il n'est retrouvé aucun signe de lutéinisation. Il s'agit donc, dans ce cas, de la coexistence d'une dysplasie fibreuse et d'une précocité sexuelle complète. L'étiologie de cette précocité sexuelle est mal précisée. Tout au plus certains auteurs (20) ont-ils retenu l'existence d'une selle turcique très petite, avec "pontage" clinoidien, au sein d'une platybasie chez deux sœurs, argument en faveur de la théorie de l'origine diencéphalique de la maladie, soutenue par Albright et Goldhammer. Néanmoins il est à noter qu'il n'existe aucun parallélisme entre l'atteinte du crâne et la puberté précoce.

- II -

Données connues sur la dyschondroplasie et le syndrome de Mafucci

C'est en 1899 qu'Ollier attira l'attention sur les caractères topographiques de certaines variétés de chondromatoses à prédominance unilatérale. Il attacha son nom à ces formes. Mais les études ultérieures redonnaient son unité à la dyschondroplasie ; le nom d'Ollier restait par contre attaché à la dyschondroplasie.

Les circonstances de découverte de la dyschondroplasie (10) (11) sont très variables : il peut s'agir d'une tuméfaction osseuse, d'un retard de développement, d'une claudication, voire d'une fracture. Cette découverte se fait en général entre 2 et 10 ans.

L'examen clinique retrouve les tuméfactions osseuses, de taille très variable ; les déformations ; parfois une limitation des mouvements articulaires.

L'examen radiologique montre le siège essentiellement métaphysaire des lésions. Il s'agit de plages claires à limites habituellement nettes, à localisation anarchique et asymétrique.

Contrairement à la dysplasie fibreuse, l'atteinte prédomine aux extrémités où les nouures chondromateuses sont souvent manifestes cliniquement. L'existence de stries prolongeant les lacunes diaphysaires vers la métaphyse, quand elles existent, est significative en ce qu'elle traduit les migrations du chondrome à partir du cartilage conjugal. Radiologiquement, la découverte de calcifications ponctuées en petits amas denses à l'intérieur des lacunes chondromateuses, sont quasi pathognomoniques des tumeurs cartilagineuses.

Les chondromes de la base du crâne sont exceptionnels. La voûte crânienne et la face sont toujours épargnées. Quelques auteurs ont toutefois insisté sur une légère asymétrie faciale.

Par ailleurs, à notre connaissance, aucune anomalie viscérale ou métabolique n'a jamais été décelée. Le développement psychique est normal.

Le pronostic de cette affection reste mauvais : elle s'accompagne d'un retentissement sur la croissance des os longs,

provoque parfois des troubles de compression. La dégénérescence maligne sous forme de chondrosarcome reste le danger majeur. La radiothérapie a été accusée de favoriser ces dégénérescences. Aucun traitement, en dehors des interventions orthopédiques réparatrices, n'est jamais fait.

Le Syndrôme de Mafucci est défini par l'association d'une dyschondroplasie et d'une angiomatose diffuse (1) (3) (5) (10) (12) (13) (15) (23).

La dyschondroplasie ne présente aucun caractère particulier. On n'a pu mettre en évidence la fréquence d'une certaine forme clinique de dyschondroplasie avec la présence d'angiomes. Les angiomes sont disséminés, de taille très variable, sans aucun groupement particulier.

Il faut distinguer les angiomes superficiels, facilement reconnus à l'inspection, et les angiomes profonds, souvent muets cliniquement, parfois décelés à la mensuration comparative des membres, mais que la constatation de phlébolithes à la radio doit faire évoquer, surtout s'il existe des lésions osseuses associées. C'est uniquement l'association dyschondroplasie-angiomes qui définit le syndrome de Mafucci. Tout au plus a-t-on pu insister sur l'importance des déformations osseuses et la fréquence de la dégénérescence sarcomateuse (20 % environ). Aucune anomalie biologique, là encore, n'a pu être trouvée. Stanley et Elmore (15), à propos d'un cas personnel, effectuent successivement 9 caryotypes sans trouver d'anomalies. A cette occasion, ils effectuent une revue de la littérature mondiale et trouvent, en Décembre 1966, 75 cas publiés dans le monde.

DISCUSSION DE L'OBSERVATION

Il faut bien reconnaître que, devant notre malade associant des lésions osseuses multiples et une précocité sexuelle, nous avons été amenés à discuter en premier lieu le syndrome d'Albright. De nombreux arguments venaient cependant orienter rapidement le diagnostic de façon différente.

Nous apprenions que la précocité sexuelle, survenue longtemps auparavant, était due à un thécome de l'ovaire, et que l'ablation de cette tumeur avait entraîné la régression des signes de féminisation. Dans le service, nous ne retrouvions plus aucun signe de précocité sexuelle.

Or, dans le syndrome d'Albright, la précocité sexuelle évolue lentement en même temps que les autres signes de la maladie. En outre, elle est associée par définition à une hyperthyroïdie dont nous ne retrouvions aucun signe. Enfin, une tumeur de l'ovaire n'est jamais retrouvée à l'origine de la puberté précoce.

Ensuite, l'analyse des documents radiographiques se montrait nettement favorable au diagnostic de dyschondroplasie. Ainsi le Dr Fauré, discutant les images radiologiques en fonction de la clinique, disait :

" L'aspect radiologique doit faire discuter aussi une dysplasie fibreuse, d'autant que cette enfant, on le sait, a fait une puberté précoce ; en fait, cette puberté précoce était

liée à une tumeur de l'ovaire, mécanisme qui n'a jamais été invoqué au cours de la dysplasie fibreuse. D'autre part, sur le plan de l'analyse des signes radiologiques, rien n'oriente ici vers la dysplasie fibreuse. Le caractère radio-transparent, la persistance autour des zones pathologiques d'une structure osseuse normale sont bien différents de ces plages d'aspect homogène, sans structure osseuse identifiable, en "verre dépoli", qui caractérisent la dysplasie fibreuse ; d'autre part, cette maladie n'a pas pour caractère essentiel de siéger au niveau des métaphyses ou des régions voisines des zones cartilagineuses comme c'est le cas ici ; enfin, dans la dysplasie fibreuse, la base du crâne est atteinte dans une grande majorité des cas, provoquant des lésions de condensation, alors que le crâne, ici, est indemne. On ne connaît pas, dans la dysplasie fibreuse, ces petites ponctuations calcaires que l'on trouve au sein de certaines lésions chez notre enfant. Par contre, ces ponctuations calcaires sont un argument formel en faveur de la nature chondromateuse des lésions.

Donc : l'aspect radiologique du squelette oriente vers une chondromatose ''.

Néanmoins, pour assurer le diagnostic de façon irréfutable, une biopsie était effectuée, montrant la présence anormale de tissu cartilagineux.

Il faut cependant noter que la distinction entre dysplasie fibreuse et dyschondroplasie ne présente pas toujours les caractères schématiques rappelés plus haut (21). Layani et Durupt (8) rapportent un cas de maladie d'Albright où certaines images radiologiques prêtaient à confusion.

Par ailleurs, même histologiquement, le diagnostic peut rester hésitant. Certes, dans la dyschondroplasie, les tumeurs osseuses présentent un tissu cartilagineux homogène ; certes encore, dans la dysplasie fibreuse, la tumeur est constituée de trousseaux de fibres conjonctives tourbillonnantes, à l'exclusion, en principe, de tout autre tissu ; mais il n'est pas rare de trouver dans la dysplasie fibreuse une participation cartilagineuse plus ou moins importante, insuffisante cependant dans la plupart des cas pour induire en erreur.

En résumé,

En dépit de quelques difficultés d'interprétation retrouvées dans quelques observations, si nous comparons notre observation aux données de la littérature, nous pouvons de façon formelle rejeter le diagnostic de syndrome d'Albright.

En effet, dans le syndrome d'Albright, certes on observe des déformations osseuses mais aussi des images lacunaires en " verre dépoli ", atteignant volontiers la diaphyse et surtout la base du crâne. L'examen histologique y retrouve du tissu fibreux.

Enfin, l'association d'une hyperthyroïdie et d'une puberté précoce sans tumeur de l'ovaire achève de caractériser ce syndrome.

Au contraire, dans notre observation, les radiographies montraient l'atteinte métaphysaire des os, avec des ponctuations calcaires dans les lacunes et un crâne indemne.

La biopsie montrait la présence de tissu cartilagineux homogène ;
enfin, il n'existait aucun signe d'atteinte endocrinienne depuis
l'intervention sur la tumeur de l'ovaire.

Ces aspects s'opposent point par point, et notre
observation est suffisamment stéréotypée pour que nos conclu-
sions soient à cet égard formelles.

-:-:-:-

CHONDRODYSPLASIE ET TUMEURS DE L'OVAIRE

Une fois admis le diagnostic de dyschondroplasie chez notre malade, nous nous sommes demandés si son association avec une tumeur de l'ovaire avait déjà été décrite.

Une étude de la littérature nous a permis de retrouver 2 observations :

- (17) Strang et Rannie (Angleterre) 1950
- (7) Kuzma et King (Chicago) 1948

qui, si elles ne sont pas superposables, méritent néanmoins d'être relatées tant elles sont troublantes. En les rapportant, nous ne reviendrons pas sur les signes propres de la dyschondroplasie.

I - lère observation.

Une femme de 47 ans, petite, déformée, est trouvée sans connaissance dans son lit et admise à l'hôpital avec le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne.

L'examen, à l'entrée, montrait la difficulté d'obtenir des réponses qui se limitaient le plus souvent à "oui" ou "non".

Les renseignements sur ses antécédents sont obtenus de sa soeur. Son père et sa mère n'ont eu aucun antécédent pathologique notable et, en particulier, aucune déformation.

La petite enfance de cette malade se passe sans incident. A l'âge de 7 ans, elle se fracture une jambe qui consolide en position vicieuse. C'est à 11 ans que l'on note, pour la première fois, des nodules aux pieds et aux mains. Elle se marie à 27 ans, mais n'a pas d'enfant. Son mari étant mort quelques années plus tard, elle devient coiffeuse mais ressent des difficultés de plus en plus grandes pour tenir ses instruments. Jusqu'à sa maladie actuelle, elle était restée coquette et jouait bien du piano.

Cinq jours avant son admission, elle s'est plainte de douleurs au niveau de l'oeil gauche. Elle a également elle-même remarqué que son oeil gauche plafonnait quand son regard se dirigeait vers la gauche.

L'examen montre plusieurs ordres de symptômes :

- tout d'abord, un ensemble de déformations grossières d'origine osseuse.
- quelques tumeurs abdominales : l'une, grosse, bleuâtre, sur la fosse iliaque gauche, et trois petites, "comme des grains de raisin", sur le thorax.
- l'examen neurologique montrait un ptosis complet de l'oeil gauche. La pupille droite, centrale, circulaire, était modérément dilatée avec réflexes à la lumière et consensuel normaux. La pupille gauche, par contre, était dilatée et fixe.

Les mouvements de l'oeil droit étaient normaux. A gauche, on ne réussissait à obtenir que de lents mouvements de latéralité. L'oeil restait immobile quand on attendait des

mouvements vers le haut ou vers le bas. L'examen du fond d'oeil ne montrait aucune anomalie aussi bien à droite qu'à gauche, en particulier aucun oedème.

On observait aussi : une hypoesthésie dans le territoire du trijumeau gauche, une abolition du réflexe cornéen gauche, une paralysie faciale complète droite. Les mouvements de la langue étaient conservés ainsi que les réflexes nauséux et vélo-palatin. Du côté paralysé, les réflexes étaient plus vifs qu'à gauche, sans hypoesthésie.

A droite, était retrouvé un signe de Babinski. Enfin, une raideur douloureuse de la nuque était notée. Le signe de Kernig était absent.

Le reste de l'examen était normal. Tension artérielle : 16, 5/8, 5.

La ponction lombaire ramenait un liquide hémorragique et hypertendu.

Peu de temps après son admission, la malade s'enfonçait rapidement dans un coma complet. 3 jours après son admission, la raideur de la nuque persistait, l'hémiplégie droite se complétait et l'on notait une incontinence complète des urines et des matières, ainsi qu'un oedème papillaire bilatéral. Aucune fièvre ne se manifestait. La malade mourait 11 jours après son admission.

Examens complémentaires :

- Radiographies : montrent des images évoquant la dyschondroplasie.
- Calcémie = 104 mg/l.
- Phosphorémie = 30 mg/l.
- Phosphatases alcalines : 6 à 9 unités Jamer Kay.

L'autopsie est pratiquée 24 heures après la mort.

- . Les lésions osseuses sont typiques de la dyschondroplasie.
- . A la base du crâne est trouvée une tumeur maligne arrondie, partant de la base du sphénoïde, dans la région de la selle turcique, de 8 cm de diamètre, dépassant de 5 cm la surface osseuse. La partie postérieure de la tumeur est nécrosée ; la partie antérieure est lisse, jaunâtre ; la selle turcique est érodée, mesurant 3 cm. La tumeur était située juste à gauche de la ligne médiane et dissociait les structures de la base du crâne. L'hypophyse était nécrosée. Le cerveau pesait 1,235 kg.

L'angiomatose cutanée était évidente, confirmant le diagnostic de syndrome de Mafucci.

L'utérus montrait un fibrome solitaire.

A la place de l'ovaire gauche, disparu, se trouvait une tumeur de 3 x 2 x 1 cm, jaunâtre. Les surrénales étaient le siège d'adénomes corticaux bilatéraux de 2,5 cm de diamètre.

Examens histologiques :

- base du crâne : chondrosarcome bien différencié, de malignité lente.
- hypophyse : nécrosée récemment.
- ovaire gauche : on y retrouvait un thécome.
- les autres glandes endocrines ne présentaient pas d'anomalies.

Cette observation amène quelques commentaires :

- . D'une part, l'atteinte de la base du crâne dans la dyschondroplasie est une rareté.

- . D'autre part, la découverte du thécome eut lieu seulement à l'autopsie. La malade fut mariée mais n'eut pas d'enfant ; aucune conclusion ne peut certes en être tirée, néanmoins il est dommage, ainsi que le reconnaissent les auteurs, que l'on n'ait aucune précision sur la vie génitale de la malade.

Enfin, la découverte du thécome témoigne, pour les auteurs, d'une coïncidence.

II - 2ème observation.

Une jeune fille de 19 ans, d'ascendance polonaise, vient consulter pour la découverte d'une masse abdominale, s'accroissant progressivement, et une aménorrhée. En outre, on note la présence de nodules aux parties distales des mains et des pieds.

Les parents et collatéraux ne souffrent d'aucune déformation. Ils n'ont également jamais présenté de masse abdominale.

L'enfance de la malade fut sans histoire. La maladie débute à l'âge de 5 ans par des lésions osseuses, rapidement rapportées à la dyschondroplasie, et soumises à divers traitements dont une opération de stimulation épiphysaire. Le premier nodule apparaissant sur un doigt est noté à 14 ans.

Les règles débutent à 15 ans et deviennent d'emblée régulières, d'une durée de 4 jours. 8 mois avant l'admission survient une aménorrhée brutale. L'augmentation de volume de l'abdomen est connue de la malade depuis 3 à 4 mois.

L'examen montre :

- les déformations de la dyschondroplasie,
- les caractères sexuels secondaires étaient bien développés ; il existait une hypertrophie clitoridienne et une hypertrichose des jambes.
- les touchers pelviens permettent de palper une masse dure, lisse, mobile, occupant le pelvis et s'étendant à 3 cm au-dessus de l'ombilic, ressemblant à une grossesse de 5 mois.

On note une anémie hypochrome modérée avec moelle riche. La vitesse de sédimentation est à 31 à la 1ère heure.

La protéinémie est à 70 g/l, dont 50 gr d'albumine et 20 de globulines. Les phosphatases acides sont à 4,6 unités, les alcalines à 13,8 unités King-Armstrong. La calcémie est de 121 mg/l, la phosphorémie à 32 mg/l, le cholestérol à 1,89 g/l. Enfin, le test de grossesse de Friedman est négatif.

Des hémangiomes très larges sont observées à la plante du pied gauche. Ces tumeurs auraient récemment augmenté de volume à tel point que la malade ne pouvait mettre de chaussures, et éprouvait des difficultés à marcher.

Il est effectué une résection d'un doigt, car une tumeur gênait la fonction.

Une grande tumeur ovarienne, du côté gauche, est enlevée facilement par laparotomie. On ne fait aucune autre découverte dans la cavité péritonéale. La tumeur pèse 1,900 kg et mesure 25 x 18,5 x 12 cm. Elle a été examinée par de nombreux anatomo-pathologistes :

- 5 ont diagnostiqué une granulosa atypique sans fonction endocrine.
- 1 : un arrhénoblastome atypique.
- 1 : un mésonéphrome.
- 1 : un tératome.

Le registre américain des tumeurs ovariennes a classé la lésion comme mésonéphrome ou tératome.

Fait remarquable, après cette ablation, les règles se rétablissent.

2 ans après l'intervention apparaît une atteinte de l'état général avec perte de poids. On palpe une masse pelvienne, non tendue, dure, déformant le rectum et fixant le vagin et l'utérus.

S'y ajoutent fièvre et vomissements. L'augmentation rapide du volume de la masse pelvienne avec apparition d'ascite, font administrer en tout 14.716 röntgens, par plusieurs voies, sans résultats. Pendant ce temps, d'autres tumeurs osseuses apparaissent. La radiographie de l'hypophyse montre une augmentation de volume de la selle turcique avec destruction de la lame quadrilatère. Une laparotomie est faite, montrant de nombreux nodules siégeant sur le péritoine, de volume irrégulier et de siège divers. L'examen microscopique d'un de ces nodules montre qu'il s'agit d'un carcinome muqueux. Certains anatomopathologistes, ensuite, pensaient qu'il s'agissait d'une tumeur s'apparentant à la granulosa, mais l'accord se fit sur le diagnostic de tumeur tératoïde.

Les symptômes s'aggravent. Le décès survient le 8 Juillet 1946, 3 ans après l'enlèvement de la tumeur ovarienne gauche. L'autopsie n'a pas été effectuée.

Quelques commentaires peuvent être faits :

. Il est assez curieux d'observer une aménorrhée, témoignant certes d'une sécrétion hormonale par la tumeur, coïncidant avec une tumeur hypophysaire.

. Il est à noter que, lors de la récurrence cancéreuse, on a observé une véritable poussée de la dyschondroplasie. Ceci est en contradiction avec les données classiques selon lesquelles, à l'âge de la malade, les lésions auraient tendance à se stabiliser.

Enfin, en ce qui concerne les deux observations précédentes, il s'agit dans les deux cas de tumeurs de l'ovaire associées à un syndrome de Mafucci, et également dans les deux cas, il a été observé des anomalies au niveau de l'hypophyse.

-:-:-:-:-

COMMENTAIRES ET CONCLUSIONS

=====

- I -

Les thécomes sont des tumeurs très rares (18) (19) (22) qui se présentent comme un fibrome ovarien banal, mais dont la section a une couleur jaune d'or et dont les cellules sont remplies de liquide biréfringent. Ces tumeurs sont essentiellement bénignes. Néanmoins, on a pu les voir dégénérer. Ces tumeurs se voient surtout à la ménopause. Certains auteurs, enfin, décrivent même des tumeurs granulo-thécales et, à ce propos, nous pouvons remarquer que la tumeur ovarienne de l'observation de Kuzma et King était diagnostiquée comme tumeur atypique de la granulosa, ceci lors du premier examen anatomo-pathologique.

- II -

Nous avons rapporté une observation de dyschondroplasie associée à un thécome de l'ovaire avec précocité sexuelle. Nous avons rassemblé à ce propos deux autres cas de dyschondroplasie associée à des tumeurs de l'ovaire. Nous n'en avons pas retrouvé d'autres.

- III -

CONCLUSION

Devant cette association de deux maladies exceptionnelles, deux positions peuvent être adoptées :

- 1 - Considérer cette association comme purement fortuite.
C'est possible mais la très faible probabilité pour voir coïncider ces maladies chez un même malade suggère qu'il ne s'agit pas d'un pur hasard.
- 2 - S'il ne s'agit pas d'un hasard, deux interprétations peuvent être données :
 - . L'une est à écarter : considérer ces deux maladies connues liées l'une à l'autre, comme la dysplasie fibreuse et les signes endocriniens dans le syndrome d'Albright.
 - . Nous pensons avoir montré les différences entre ce syndrome et les observations.
 - . L'autre consiste à rapprocher notre observation des statistiques concernant le syndrome de Mafucci.

La fréquence des dégénérescences chondro-sarcomateuses, et aussi des tumeurs malignes d'autre nature, est importante dans ce syndrome. Notre observation nous semble donc à verser au dossier des transformations malignes dans la chondromatose.

Notre conclusion ne peut certes être formelle. En particulier il ne s'agit pas ici d'un syndrome de Mafucci ; mais on connaît la parenté étroite entre ce syndrome et la dyschondroplasie.

Nous rapportons donc l'observation de l'association d'une dyschondroplasie et d'une tumeur de l'ovaire dont l'avenir nous dira si elle est fortuite ou non.

=====

BIBLIOGRAPHIE

=====

- 1) CAMERON A.H. - MAC MILLAN D.H. :
Lipomatosis of skeletal muscle in Mafucci's syndrom.
J. Bone and Joint Surgery.
Aug. 1956 38. B. p. 692-698
- 2) COSTE F. - MASSIAS P. :
Diagnostic entre dysplasie fibreuse et enchondromatose.
Rev. Rhumatologie. 1959 26 p. 490-496
- 3) FARRIAUX J.P. - RENARD V. :
La dyschondroplasie : étude d'une observation.
La Presse Médicale. Mai 1968 76 - N° 25
- 4) FIRAT D. - STUTZMAN L. :
Fibrous dysplasia of Bone.
Review of twenty-four cases.
Am. J. of Medicine. March 1968
Vol. 44 p. 421-429.
- 5) FONTAN A. - BATTIN J.J. :
Chondromatose multiple avec atteinte vertébrale
prédominante et nanisme sévère.
Arch. Franç. Pédiatrie. 1965, 22, p. 1114.
- 6) JAFFE H.L. :
Fibrous dysplasia.
Tumors and tumorous conditions of the Bones and
Joints. 1958 p. 117-142
- 7) KUZMA J.F. - KING J.M. :
Dyschondroplasia and teratoid tumor of the ovary.
Arch. Path. (Chicago) 1948 46 p. 74-82

- 8) LAYANI F. - DURUPT L. :
Maladie d'Albright avec hémicrâniose et
dystrophies à type d'enchondromes multiples.
Bull. et Mém. Soc. Med. Hôp. Paris 1949
p. 959-965
- 9) LICHTENSTEIN L. :
Bone tumors. 1959 p. 365
- 10) MAROTEAUX P. - LAMY M. :
La Dyschondroplasie.
Sem. Hôp. Paris 1960, 36-182, SP 50-61
- 11) MAROTEAUX P. :
Les maladies osseuses constitutionnelles
avec inclusions anormales.
La Médecine Infantile.
Juin-Juillet 1962 - N° 6 p. 381
- 12) PESNEL G. - PIGNOL J.C. :
A propos d'un cas de chondromatose multiple
chez un enfant de 3 ans.
Arch. Franç. de Pédiatrie.
1962 - 19 p. 1109-1124
- 13) RAVA G. :
Contributo alla condromatosi multipla.
Minerva ortopedica.
1967 18 p. 83-86
- 14) SALLE B. - MONNET P. - FREDERICH A. :
Dysplasie fibreuse de Jaffé-Lichtenstein.
Ann. Pédiatrie.
Juin-Juillet 1967 p. 7
- 15) STANLEY M. :
Syndrome de Mafucci.
Journal of Bone and Joint Surgery.
Déc. 1966 vol. 48 A n° 8 p. 1607-1613

- 16) STERNBERG W. :
Osteodystrophy fibrosa combined with precocious
puberty and exophthalmic goiter.
Amer. J. Dis. Child. 1942, 63, p. 748
- 17) STRANG C. - RANNIE I. :
Mafucci's syndrom with intracranian chondrosarcome.
J. Bone and Joint Surgery.
1950 32 B p. 376-383
- 18) VARANGOT J. :
Tumeurs solides de l'ovaire à activité endocrinienne.
Revue Prat. 1er Juin 1965 p. 2190
- 19) VERGER :
Sur un cas de tumeur féminisante de l'ovaire (thécome)
Arch. Franç. Pédiatrie Juin-Juillet 1965
22 n° 6 p. 745-751
- 20) VIRENQUE J. - GAUBERT J. - BOUISSOU H. :
Aspects radiologiques dans la maladie de
Jaffé-Lichtenstein. Presse Médicale (suppl)
20 Mars 1965 - 73. n° 14
- 21) WATTEBLED R. :
Diagnostic des lacunes multiples des os.
Vie Méd. Juin 1965, 46. p. 1025
- 22) WILKINS L. :
Puberté précoce (in) Maladies des glandes endocrines
de l'enfance et de l'adolescence. Maloine édit. p. 199
- 23) WYKYDAL M. :
Maladie des chondromes multiples.
Rev. Rhumatologie 1963 30 p. 753-757

=====

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. J. BERNARD

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

